http://eoftalmo.org.br

CASOS CLÍNICOS DISCUTIDOS

Doença Inflamatória orbitária associada a IgG4: Relato de caso

IgG4-related orbital disease: A case report

Enfermedad Inflamatoria orbitaria asociada a IgG4: Relato de caso

Juliana Moreira de Santana - Universidade Federal de Pernambuco (UFPE) - Recife/PE.
Cristina Baracuhy de Melo - Universidade Federal de Pernambuco (UFPE) - Recife/PE.
Maria Isabel Lynch Gaete - Universidade Federal de Pernambuco (UFPE), Universidade de Pernambuco (UPE) - Recife/PE.
Gabriel Sales Lima de Carvalho - Universidade Federal de Pernambuco (UFPE).

RESUMO

A doença relacionada a IgG4 é uma doença inflamatória sistêmica recentemente descrita que deve ser considerada na avaliação de pacientes com inflamação orbital inespecífica. A biópsia da órbita é necessária para estabelecer um diagnóstico e normalmente demonstra infiltração linfoplasmocitária, fibrose e graus variáveis de eosinofilia.

Palavras-chave: Órbita; Inflamação; Imunossupressão.

ABSTRACT

IgG4-related disease, a recently described systemic inflammatory disease, should be considered during the assessment of patients with nonspecific orbital inflammation. For this condition, orbital biopsy is necessary to establish a diagnosis, and it usually shows lymphoplasmacytic infiltration, fibrosis, and varying degrees of eosinophilia.

Keywords: Orbit; Inflammation; Immunosuprression.

RESUMEN

La enfermedad relacionada con IgG4 es una enfermedad inflamatoria sistémica que ha sido descrita recientemente y debe ser considerada en la evaluación de pacientes con inflamación orbital inespecífica. La biopsia de la órbita se hace necesaria para establecer un diagnóstico y, normalmente, demuestra infiltración linfoplasmocitaria, fibrosis y grados variables de eosinofilia.

Palabras Clave: Órbita; Inflamation; Inmunosupresión.

Recebido: 05 de outubro de 2018
Aceito: 09 de maio de 2019
Financiamento: Declaram não haver
Conflitos de interesse: Declaram não haver.
Autor correspondente: Juliana Moreira. Av. Prof. Moraes Rego, nº 1235, Cidade Universitária - Recife-PE - CEP: 50670-901. Brasil. email: jumoreiras@hotmail.com.

Como citar: Santana JM; Melo CB; Gaete MIL; Carvalho GSL. Doença inflamatória orbitária associada a IgG4: Relato de caso. eOftalmo. 2019; 5(2):86-90.
http://dx.doi.org/10.17545/eoftalmo/2019.0015

INTRODUÇÃO

A doença relacionada a IgG4 é um distúrbio inflamatório recentemente reconhecido. Pode afetar um ou mais órgãos, causando lesões tumefativas teciduais ou fibrose, com uma variedade de manifestações clínicas que dependem do órgão ou sistema envolvido. O acometimento da órbita pode ocorrer em 4% a 34% dos pacientes[1,2]. A patogênese da doença não é totalmente compreendida, sendo a autoimunidade e os agentes infecciosos potenciais gatilhos imunológicos. Diversas citocinas contribuem para o aumento na produção de IgG4 e, em menor escala IgE, eosinofilia e progressão da fibrose que são características da doença[3]. Relatamos aqui o caso de uma paciente que apresentou doença inflamatória orbitária como manifestação primária da doença.

MÉTODOS

Estudo descritivo tipo relato de caso. Dados obtidos da anamnese e exames complementares de paciente atendido Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Pernambuco.

RESULTADO

E.N.S., 33 anos, mulher, natural e procedente de Recife-PE, comparece ao ambulatório com história de perda da visão no olho direito há 3 anos e diminuição da visão recente e progressiva no olho esquerdo, associada a limitação de movimentação ocular e ptose em ambos olhos. Negou doenças sistêmicas. Ao exame evidenciou-se amaurose no OD e movimento de mãos no OE; restrição total da movimentação ocular, proptose acentuada e ptose severa em ambos olhos (Figura 1); reflexos pupilares comprometidos. Ressonância nuclear magnética (RNM) orbitária evidenciou proptose bilateral com lesão sólida infiltrante difusa, comprometimento intra e extraconal, com compressão do nervo óptico e envolvimento dos músculos extrínsecos (Figura 2). Exames laboratoriais demonstraram elevação dos níveis séricos de PCR, VHS e IgG. Biópsia incisional orbitária (Figura 3) com evidência histopatológica de fibrose, e infiltrado inflamatório crônico inespecífico, sem sinais de doença linfoproliferativa ou granulomatosa. Análise imuno-histoquímica com IgG4 positivo, confirmando o diagnóstico da doença. Iniciado tratamento com prednisona 60 mg/dia sem resposta satisfatória e posteriormente Rituximab, evoluindo com boa resposta (Figura 4).
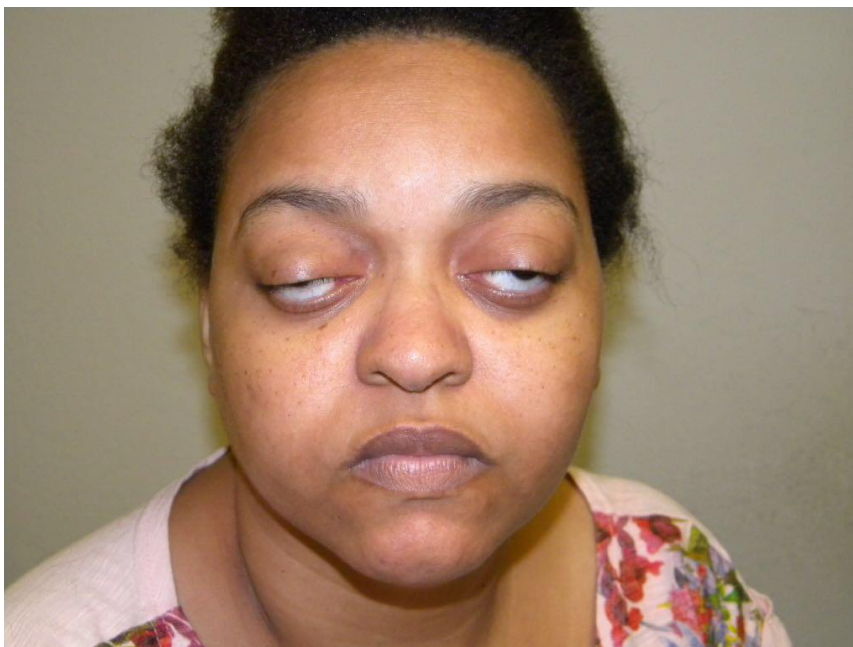
Figura 1. Proptose e ptose bilateral.
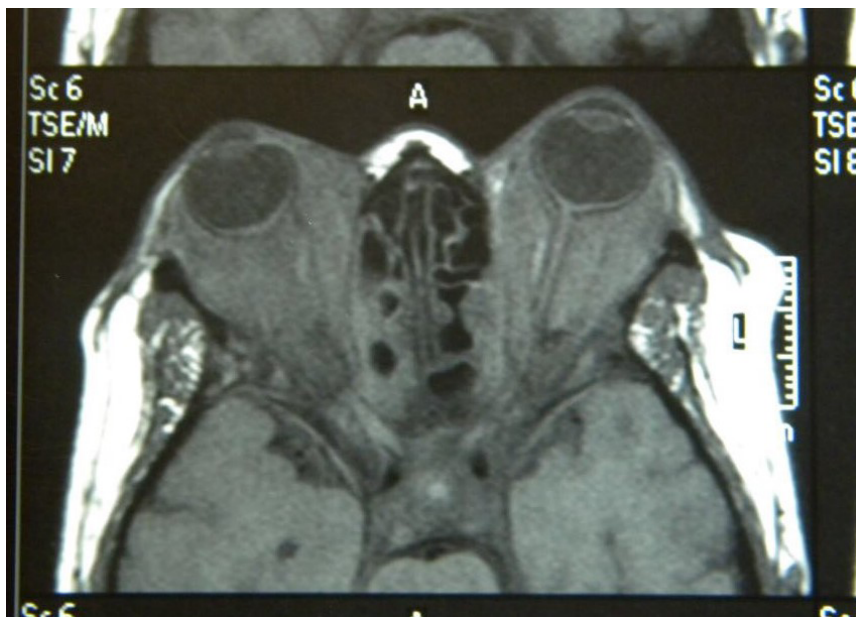
Figura 2. RNM axial: lesão infiltrante intra e extra conal.
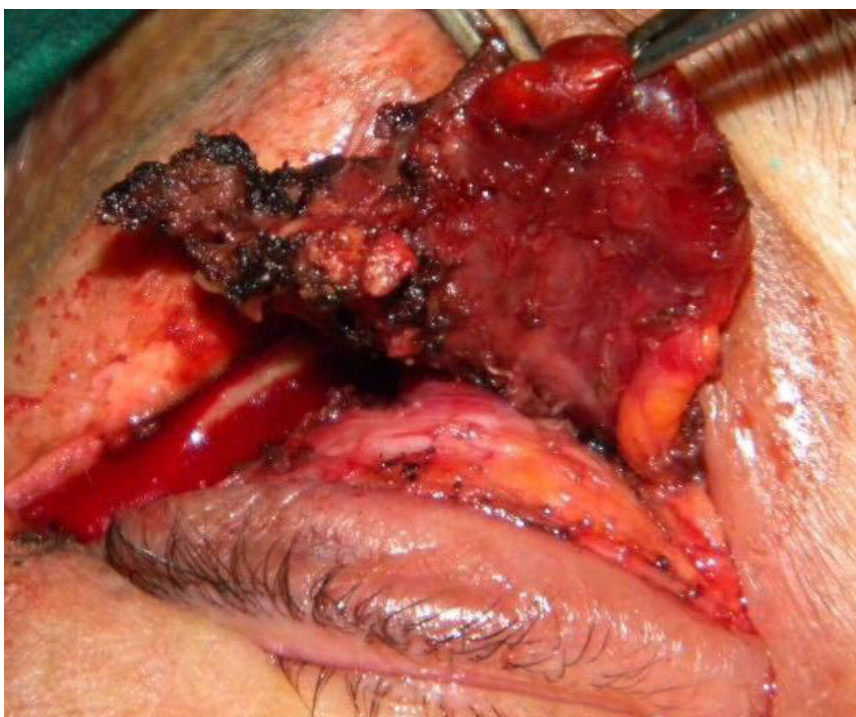
Figura 3. Biópsia incisional orbitária.

DISCUSSÃO

A doença relacionada a IgG4 é caracterizada por vários graus de fibrose e infiltração linfoplasmocitária difusa de IgG4. Esse padrão subjacente é modificado pela microestrutura do tecido e pelo tempo da lesão. O infiltrado linfoplasmocitário tende a ser mais intenso nas lesões precoces e é composto por linfócitos T policlonais, plasmócitos IgG4 e eosinófilos dispersos[4,5].

O surgimento de nódulos e massas, focais ou difusas, descobertos no exame físico ou radiológico, é o principal sinal clínico da doença. O edema palpebral indolor é o sintoma manifesto na grande maioria dos casos, enquanto a proptose com ou sem diplopia também é comum. A acuidade visual geralmente não é prejudicada, mas a compressão do nervo óptico causando cegueira tem sido relatada[6].

O envolvimento oftalmológico da doença relacionada a IgG4 é comum e pode afetar quase toda estrutura anatômica da órbita. O diagnóstico pode ser alcançado a partir de critérios recentemente definidos baseados na
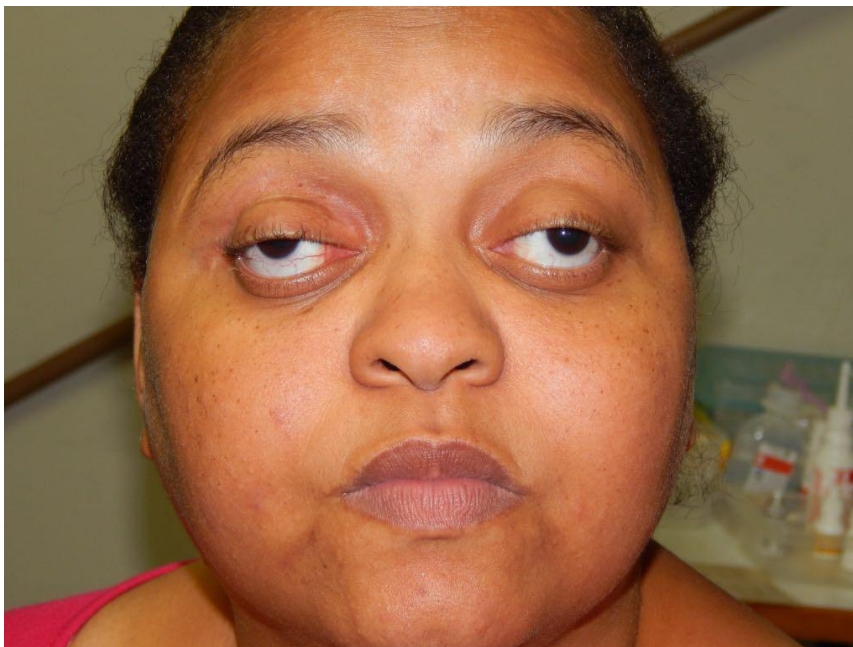
Figura 4. Aspecto após tratamento clínico.

biópsia da doença orbital ou doença extraorbital. A doença relacionada a IgG4 pode ser diagnosticada definitivamente em pacientes com (1) aumento ou disfunção de órgãos, (2) concentração sérica de IgG4 maior que 135 mg/dl e (3) achados histopatológicos de mais de 10 células IgG4 por campo de alta potência e relação IgG4 / IgG > 40%[7]. Os pacientes que não puderem ser diagnosticados por esses critérios podem ser rediagnosticados por critérios específicos de cada órgão. A histopatologia é o componente-chave e é indispensável para o diagnóstico da doença relacionada a IgG4. O diagnóstico é fortemente baseado em resultados de biópsia mostrando infiltração enriquecida de plasmócitos positivos para IgG4, fibrose estoriforme, flebite obliterativa e eosinofilia moderada, todos os quais são freqüentemente observados nos tecidos afetados desses paciente[8,9]. O reconhecimento do diagnóstico preciso da doença relacionada à IgG4 tem importantes implicações para o prognóstico e tratamento, especialmente com a descoberta do rituximabe como um agente eficaz poupador de esteroides[10]. A inflamação orbital idiopática há muito tempo apresenta um desafio de manejo, com recidivas ocorrendo em até 50% dos casos[11]. A identificação de casos de doença relacionada a IgG4 é importante porque as lesões podem ser altamente responsivas ao tratamento direcionado com agentes biológicos[12].

REFERÊNCIAS

1. Souza VS, Cruz PM, Marques VB, Sampaio LR. Doença inflamatória da órbita relacionada à IgG4. Rev Bras de Reumato. 2017 aug;57(Suppl 1):S265.
2. Stone JH, Zen Y, Deshpande V. IgG4-related disease. N Engl J Med. 2012 feb;366(6):539-51.
3. Kumar V, Abbas AK, Aster JC. Doenças do sistema imunológico. In: Kumar V, Abbas AK, Aster JC. Robbins & Cotran Patologia: Bases patológicas das doenças. 8a ed. Rio de Janeiro: Elsevier; 2010. p.234.
4. Smyrk TC. Pathological features of IgG4-related sclerosing disease. Curr Opin Rheumatol. 2011;23:74–79.
5. Deshpande V, Zen Y, Chan JK et al. Consensus statement on the pathology of IgG4-related disease. Mod Pathol. 2012 sep;25(9):1181-92.
6. Cheuk W, Yuen HK, Chan JK. Chronic sclerosing dacryoadenitis: part of the spectrum of IgG4-related Sclerosing disease?. Am J Surg Pathol. 2017 apr;31(4):643-5.
7. Aggarwal R, Ringold S, Khanna D, Neogi T, Johnson SR, Miller A et al. Distinctions between diagnostic and classification criteria?. Arthritis Care Res (Hoboken). 2015 jul;67(7):891-7.
8. Stone JH, Zen Y, Deshpande V. IgG4-related disease. N Engl J Med. 2012 feb;366(6):539-51.
9. Umehara H, Okazaki K, Stone JH, Kawa S, Kawano M. Comprehensive diagnostic criteria for IgG4-related disease. In: Umehara H et al. (Eds.). IgG4--related disease. Tokyo: Springer Japan; 2013. p.35-39.
10. Wallace ZS, Deshpande V, Stone JH. Ophthalmic manifestations of IgG4-related disease: single-center experience and literature review. Semin Arthritis Rheum. 2014 jun;43(6):806-817. Available from: https://doi.org/10.1016/j.semarthrit.2013.11.008
11. Lindfield D, Attfield K, McElvanney A. Systemic immunoglobulin G4 (IgG4) disease and idiopathic orbital inflammation; removing ‘idiopathic’ from the nomenclature?. Eye (Lond). 2012 may;26(5):623-629.
12. Khosroshahi A, Carruthers MN, Deshpande V, Unizony S, Bloch DB, Stone JH. Rituximab for the treatment of IgG4-related disease: lessons from 10 consecutive patients. Medicine (Baltimore). 2012 jan;91(1):57-66.